# Zur Kasuistik des Adenoma sebaceum, circumscriptum und disseminatum,

## kombiniert mit weiteren Naevusformen an anderen Körperteilen.

Inaugural-Dissertation

zur

**Erlangung der Doktorwürde**

der

**hohen medizinischen Fakultät**

der

Bayerischen

Friedrich-Alexander-Universität Erlangen

vorgelegt von

**Eugen Lichti.**

Tag der mündlichen Prüfung: 22. Mai 1926.

1929

Buchdruckerei Karl Döres, Erlangen, Jägerstraße 3

Telefon 521

Referent: Univ.-Professor Dr. Hauck.
Dekan: Univ.-Professor Dr. Reinmöller.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Das Adenoma sebaceum wurde zuerst von Pringle im Jahre 1890 beschrieben und wird deshalb auch vielfach als Adenoma sebaceum „Typus Pringle“ oder kurz „Morbus Pringle“ bezeichnet.

Es gilt im allgemeinen als eine seltene Erkrankung. Rosenthal allerdings glaubt, daß die Fälle in Wirklichkeit nicht so selten seien, da die meisten infolge ihrer Schmerzlosigkeit unbeachtet bleiben.

Bei der Durchsicht der über das Adenoma sebaceum verfertigten Arbeiten fallen unter den auseinander gehenden Ansichten der Autoren drei Punkte in die Augen.

Diese drei Momente sind:

1. die Genese,
2. der pathologisch-histologische Aufbau,
3. die sich daraus ergebende Mannigfaltigkeit in der Benennung der Krankheit.

Bezüglich der Genese sind sich die Autoren fast alle darin einig, daß das Adenoma sebaceum auf einer kongenitalen Entwicklungsstörung beruht und infolgedessen den Naevi zuzurechnen ist. Um nun über die Entstehung und das Wesen unseres Krankheitsbildes ins Klare zu kommen, ist es wohl notwendig, sich mit der gegenwärtig vorherrschenden Ansicht über das Entstehen dieser kongenitalen Störungen zu befassen. Ein Autor, der Licht in dieses noch dunkle Gebiet gebracht hat, war Meirowsky.

## Seine Naevuslehre

nun stützt sich darauf, daß, wie bei jeder Spezies, so auch beim Menschen die erbliche Variation auf der bei jeder Amphimixis stattfindenden Neumischung mendelnder Keimplasma-Elemente be-

ruht; von dieser hängt das Schicksal des werdenden Organismus ab. Im Keimplasma also liegen die Grundbedingungen für die zukünftige Gestaltung des Hautorgans und zwar in Gestalt von Determinanten, d. h. von Anlagen, die den Bau einer Körperstelle bestimmen, determinieren und deren es so viele geben muß, „als es selbständig und erblich variable Bezirke am fertigen Organismus gibt, seine sämtlichen Entwicklungsstadien mit eingeschlossen". (Weißmann). Jede Veränderung einer solchen Determinante hat zur Folge, daß der von ihr bestimmte Körperbezirk eine Abweichung vom gewöhnlichen Bau zeigt. „Was nicht durch Erbeinheiten in dem Keime angelegt ist, kann auch später im fertigen Geschöpfe nicht realisiert werden" sagt Hertwig und Weißmann führt aus, daß die „Determinante nichts anderes ist, als ein Element der Keimsubstanz, von dessen Anwesenheit im Keim das Auftreten und die spezifische Ausbildung eines bestimmten Teiles des Körpers bedingt wird". Weiter, daß die Determinanten des Keims nichts Hypothetisches, sondern etwas Tatsächliches sind, ebenso sicher. als wenn wir sie mit unseren Augen gesehen hätten. Könnten wir die Determinanten einer Gliedmasse aus dem Keimplasma entfernen, so würde sich diese nicht bilden, könnten wir sie verändern, so würde auch die Gliedmasse anders ausfallen.

Seven schreibt: „Auf Grund dieser Anschauungen verlegen wir die Anlage der Naevi in das Keimplasma und können im weiteren ihr Schicksal in der Phylogenese verfolgen. Wir gelangen so zu der Auffassung, daß die Naevi als Rückschläge in frühere Entwicklungsstadien des Menschen zu betrachten sind, daß sie durch die Phylogenese des Menschen ihre Erklärung finden, daß sich Analogien mit der Tierzeichnung ergeben, die nun ihrerseits wieder Rückschlüsse auf unsere Vorfahrenreihe ermöglichen und die Haut geradezu als ein Dokument für die Vergangenheit des Menschen stempeln".

Das Verständnis dafür, daß Naevi, die erst nach der Geburt oder sogar erst in späteren Lebensjahren in Erscheinung treten, auf kongenitalen Störungen beruhen, erleichtern folgende Ausführungen Kyrles:

Für das Zustandekommen von Naevi sind äußere Reize von Bedeutung, aber Hauptfaktor sind sie in pathogenetischer Hinsicht gewiß nicht. Und so haben wir ja gerade in den Pigmentmälern ein Beispiel dafür, wie Hyperpigmentierungsvorgänge in der Haut auftreten, ja höchste Steigerung erfahren können, ohne daß strahlende Energien die hauptsächlichste Veranlassung darstellen. Daß die Zelle solche Leistungen vollführen kann, dazu muß sie natürlich von der Anlage her besonders eingestellt sein

und jeder Pigmentnaevus sagt uns deshalb, daß schon bei der Entwicklung der Haut Störungen an dem betreffenden Hautabschnitt unterlaufen sein müssen, durch die das Epithel in abnorme biologische Stellung und damit Reaktionsfähigkeit gedrängt wurde. Was hierfür letzte Ursache ist, wissen wir nicht; die Tatsache aber, daß es kaum einen Menschen gibt, der nicht dort und da ein Pigmentmal auf seiner Haut trägt, ferner, daß bei höheren Säugern, besonders Haartieren solche Bildungen große Seltenheit zu sein scheinen, spricht für die Bedeutung von Einflüssen, die im Laufe der Phylogenese maßgebend geworden sind. Der Mensch bringt nun jedenfalls die nötigen Voraussetzungen für das Entstehen von Naevi mit auf die Welt. Wann dieselben in Erscheinung treten, hängt von dem Grade der Umstellung ab, die die Zellen erfahren haben, Sind alle physiologischen Qualitäten durch abnorme ersetzt, so wird dies sehr bald sichtbar werden müssen: der Naevus wird schon in der Uterinperiode zum Vorschein kommen müssen; ist aber die pathologische Reaktionsfähigkeit in nur geringem Maße gegeben, und demnach überdeckt von normalen Qualitäten, so wird sich die betreffende Hautstelle zunächst nicht ändern. Der Naevus wird erst zur Entwicklung gelangen, wenn dieses Gleichgewicht Störungen erfährt, wenn die pathologische Seite der Zelle durch irgendwelche Einflüsse in den Vordergrund geschoben wird. Nur so können wir uns das Auftreten von Naevusbildungen im späteren Alter erklären.

Diese Ansicht über die Naevusnatur war und ist wohl die allgemein vorherrschende. Gegen diese Auffassung sind nun gerade in der letzten Zeit 2 Autoren aufgetreten, Vörner und Siemens. Auf ihre Ausführungen näher einzugehen, ist im Rahmen dieser Arbeit unmöglich. Es sollen deshalb nur die wesentlichsten Thesen des letzteren angeführt werden.

Siemens hat versucht, durch die Methode zwillingspathologischer Untersuchungen die Erblichkeit bezw. Nichterblichkeit der Muttermäler zu beweisen. Er ging von der Voraussetzung aus, daß eine Verschiedenheit eines Zwillings in Bezug auf ein Leiden in der Regel ohne weiteres den Schluß gestattet auf nichterbliche Bedingtheit des betreffenden Leidens, „da identische Zwillinge der Regel nach in ihren sämtlichen Erbanlagen übereinstimmen". Auf Grund seiner ausgedehnten Untersuchungen postulierte er folgende Vererbungsregel: Typische einseitige Merkmale sind in der Regel nicht erblich, typisch symmetrische Mißbildungen sind in der Regel erblich.

Diejenigen Bildungen, welche im Zentrum der Naevusgruppe stehen und deren typischste Vertreter sind, pflegen also asymmetrisch und nichterblich zu sein. Die symmetrischen Dermatosen,

Keratosis palmaris und plantaris, das Syringom und das in meiner Arbeit zu behandelnde Adenoma sebaceum sollen also auch nach der Meinung von Siemens erblich sein.

Diese Untersuchungen führen nun Siemens zu einer neuen Naevusdefinition, die der bisherigen entgegengesetzt ist, „um dem schwer erfaßbaren Naevusbegriff eine exaktere Begrenzung zu geben".

Die Asymmetrie und die Nichterblichkeit möge zu einem Indizium des Naevuscharakters gemacht werden und alle erblichen Dermatosen, eben dieser Erblichkeit wegen aus der Naevusgruppe ausgeschieden werden.

Auch die gegen diese Ansichten gerichteten Ausführungen Sevens zu erötern, würde zu weit führen.

Nach all dem Vorstehenden findet wohl die Annahme Kyrles den meisten Anklang, daß die Naevi auf keimplasmatische Störungen zurückzuführen sind und daß ihre Entwicklung mit dem Einwirken exogener, uns unbekannter Faktoren zusammenhängt.

## Das Klinische Bild

des Adenoma sebaceum ist ziemlich einheitlich. Monti unterscheidet hier zwei Formen, das Adenoma sebaceum disseminatum und das Adenoma sebaceum circumscriptum.

Die disseminierten oder multiplen Talgdrüsenadenoma sind bisher meist nur im Gesicht beobachtet worden. Es handelt sich bei denselben nach der Beschreibung von Jarisch um das Auftreten multipler gelblicher oder gelblich-roter, häufig auch braunroter, fester stecknadelspitz- bis linsengroßer, keinen Porus aufweisender, im Gesicht lokalisierter Knötchen, welche hauptsächlich die mittleren Teile desselben einnehmen und besonders um die Nase, an den Nasenwinkeln und den Nasolabialfalten dichtgedrängt stehen.

Bei der zweiten Form handelt es sich nach Kothe um weniger zahlreiche, oft sogar nur in der Einzahl vorkommende, oder meist bedeutend größere wohlumschriebene Tumoren.

Doch hier interessiert uns besonders das Adenoma sebaceum disseminatum. Die vorhin beschriebenen Affektionen sind in manchen Fällen nicht nur im Gesicht lokalisiert, sondern Effloreszenzen finden sich auch an anderen Stellen, wie am Zahnfleisch, hinter den Ohren, am Halse und auf dem Rücken. Außerdem finden sich in den meisten Fällen auch andere Veränderungen in der Haut, nämlich Fibromata mollusca besonders am Hals,

fibromatöse Bildungen an den Nägeln und die verschiedenartigsten Naevi, wie Naevi pigmentosi, Vitiligoflecke usw.

Diesem hier beschriebenen klinischen Bilde entsprechen wohl alle in der Literatur angeführten Berichte von Adenoma sebaceum. Nur ein Fall, der von Stümpke im Jahre 1916 veröffentlicht wurde, macht hierin eine Ausnahme. Hier ist das mikroskopische Bild charakteristisch für das Adenoma sebaceum, die Lokalisation der Knötchen und ihre Beschaffenheit dagegen nicht. Vor allem ist das Aussehen der Effloreszenzen des Normaltyps des Adenoma sebaceum ein wesentlich anderes als die Effloreszenzen des hier beschriebenen Falles. Hier weißliche, resp. weißlich-rötliche Geschwülstchen von Erbsengröße und darüber, dort wesentlich kleinere Excrescenzen, z. T. nur von Hirsekorngröße, die einen rötlichen bis dunkelroten Farbenton haben.

## Das Mikroskopische Bild.

Die hauptsächlichsten Differenzen liegen aber in den Ansichten und den Berichten über den mikroskopischen Aufbau der Effloreszenzen. Der Name Adenoma sebaceum läßt die Vermutung aufkommen, daß hier das wesentlichste Charakteristikum des anatomischen Aufbaues eine Vermehrung der Talgdrüsen sein muß. Und so finden wir auch in den ältesten Berichten über dieses Krankheitsbild Mitteilungen über Hypertrophien und Hyperplasien oder adenomatöse Wucherungen der Talgdrüsen, die den wesentlichen Bestandteil der Geschwulst ausmachen sollen.

In diesem Zusammenhang sei in aller Kürze Pringles Fall erwähnt. Es handelt sich hier um eine 25 Jahre alte Frau „von nicht besonders scharfer Intelligenz“. Seit frühester Jugend sei „etwas“ im Gesicht nicht normal.

Lokalisation: Augenlider, Nase, Nasolabialfalten, Wangen, Unterfläche der Unterlippe, Kinn. — Farbe: weißlich oder gelblich. Daneben reichlich Kapillarerweiterungen und (Teleangiektasien). Erweiterte Gefäße laufen über einige der Knötchen, sodaß eine hellrosarote Farbe entsteht. Diffuse Hyperämie des Gesichtes. — Mikroskopisch: Papillarschicht hypertrophiert, Zahl- und Größenzunahme der Talgdrüsen, ebenso bei

Taylor und Barendt. Das Corium ist hier im ganzen stark verdickt, Gefäßerweiterung, auch Vergrößerung und Vermehrung der Schweißdrüsen.

Während in diesen Fällen außer den Talgdrüsen Wucherungen auch anderer Gewebselemente stattfinden, hat Cas-

pary und noch einige Autoren Fälle beschrieben, in denen die Effloreszenzen nur aus vermehrten Talgdrüsen zusammengesetzt waren.

Kothe hat im Jahre 1903 ausführlich einen Fall von Adenoma sebaceum veröffentlicht. Die mikroskopische Untersuchung ergab folgenden Befund: „Bei den Effloreszenzen im Gesicht haben wir es vornehmlich mit einer von den Talgdrüsen ausgehenden Neubildung zu tun, die ihren Ausdruck findet in dem zahlreichen Vorhandensein von neu angelegten kleinsten Drüsen, die nach embryonalem Muster aus dem Epithel der Talg- und Haarfollikel entstehen, und in der Vergrößerung der ausgebildeten Drüsen". Die Talgdrüsen mußten natürlich infolge ihrer Vermehrung und Vergrößerung einen größeren Raum einnehmen; indes sei doch auffallend, daß sie sich in allen Schichten des Corium fänden und sogar bis über die Region der Schweißdrüsen hinausgewuchert seien, sodaß man von einem infiltrierenden Wachstum sprechen könne. Die Neubildung ahme im Großen und Ganzen den Typus der Talgdrüsen, von denen sie ausgehe, mehr oder weniger exakt nach.

Als weitere Veränderung sei Hypertrophie des Bindegewebes in den Papillen zu konstatieren.

Der erste, der die Beteiligung der Talgdrüsen beim Aufbau der Geschwulst für ein nicht unbedingt notwendiges Symptom des Krankheitsbildes hielt, war Hallopean. Nach der Beschreibung eines Falles Dariers, bei welchem die Talgdrüsenvermehrung fehlte, sonst aber das klinische Bild mit dem des Adenoma sebaceum übereinstimmte, kommt Hallopean zu folgender Ansicht: „das Adenoma sebaceum stellt eine Krankheit dar, welche nicht immer dieselben klinischen, noch selbst mikroskopischen Erscheinungen darbietet, aber deren wesentliche Charaktere sind: „Der Beginn der Krankheit, die Symmetrie der Veränderungen im Gesicht, die lobuläre Form und deren Aussehen variiert, je nachdem das Talgdrüsen-, das Bindegewebs- oder das vaskuläre Element das Übergewicht hat". Ja er glaubt, daß möglicherweise die Adenomata sebacea bei allen diesen Tumoren das Primäre seien und nur durch die Proliferation des Bindegewebes und der Gefäße in den Hintergrund gedrängt werden.

Winkler beschrieb 1903 einen Fall von Adenoma sebaceum, bei dem „das für die Adenomata sebacea Charakteristische, nämlich die hochgradige Ansammlung normaler Talgdrüsen" hier völlig fehlte. Das eine aber, schreibt Winkler weiter, geht aus den histologischen Befunden bisher beschriebener Fälle mit Sicherheit hervor, daß bei klinisch durch Lokalisation und Form der Knötchen im wesentlichen übereinstimmenden multiplen

Tumorformen des Gesichtes außer solchen veoplasmen, die wesentlich durch Talgdrüsen gebildet werden, andere vorkommen, bei denen das Talgdrüsenelement ganz oder fast gänzlich zurücktritt.

Wenn wir, fährt Winkler fort, von dem Gesichtspunkt aus, daß klinisch durch die symmetrische Lokalisation im Gesicht und durch eine augenscheinlich kongenitale Anlage charakterisierte Tumoren histologisch verschieden zusammengesetzt sein können, das gesamte in der Literatur vorhandene Material von solchen Tumoren berücksichtigen, so ergeben sich zwanglos folgende Gruppen:

I. Typus Caspary: Nur oder fast nur aus normal gebauten Talgdrüsen zusammengesetzte Tumoren

a) Caspary s. o.!
b) Pezzoli
c) Marullo.

II. Typus Pringle: Tumoren aus Talgdrüsengewebe plus Angiomatose plus Fibromatose.

a) Pringle s. o.!
b) Croker
c) Taylor und Barendt
d) Pezzoli
e) Rosenthal

III. Typus Darier: Fibromatose plus Angiomatose ohne Talgdrüsenvermehrung.

a) Darier: Mikroskopisch ist die Teleangiektasie die Hauptsache. Daneben findet sich verschieden hochgradige Hypertrophie des Papillarkörpers. Talgdrüsen normal

b) Fall Kopp: Mikroskopisch keine Vermehrung der Talgdrüsen, anscheinend normale Hautstruktur. Vermehrung der Blut- und Lymphgefäße, die an einzelnen Stellen stark erweitert sind. Zunahme des Bindegewebes, an einzelnen Knötchen sehr zahlreich. Anhäufung von Pigment im Papillarkörper.

Zweifelhaft ist der

IV. Typus Perry: Schweißdrüsen-Naevi.

Da dieser Fall doch wohl kaum als eine Art von Adenoma sebaceum in Betracht kommt, unterlasse ich es, ihn weiter anzuführen.

Felländer weist in einer Arbeit 1905 darauf hin, daß bezüglich des histologischen Aufbaues Differenzen nicht nur zwischen

den verschiedenen Fällen, sondern daß auch in einem und demselben Falle verschieden gebaute Effloreszenzen an verschiedenen Teilen des Körpers vorkommen können. So seien z. B. in dem von Kothe beschriebenem Falle die Gesichtseffloreszenzen aus Talg-, Drüsen- und Bindegewebe, die Effloreszenzen an Rumpf und Beinen dagegen, die makroskopisch denen des Gesichtes vollkommen gleichen, hauptsächlich aus Bindegewebe zusammengesetzt gewesen.

Kothe kann Dariers und infolgedessen auch Kopps Fall nicht als Adenoma sebaceum anerkennen. Er spricht von ihnen als von Hauterkrankungen, die ein im höchsten Grade ähnliches, oft sogar vollkommen gleiches Bild darbieten. Er bezeichnet Dariers Fall als Naevus verrucosus vasculosus faciei.

Auch Darier glaubte anfangs wegen des Fehlens der Talgdrüsenvermehrung bei seinem Falle seine Beobachtung trotz ihrer klinischen Analogie mit der Caspary-Pringle'schen Affektion von derselben abgrenzen zu müssen. Es ist aber wie aus seinem Artikel „Adenoma sebaceum" in „La prartique dermatologique" hervorgeht, ebenfalls zu der Überzeugung gelangt, daß die histologische Differenz nicht ausreicht um hier Scheidungen vorzunehmen.

Auch Buschke kommt aufgrund seiner Ergebnisse, die er 1905 veröffentlicht hat, zu der Ansicht, „daß die Vermehrung der Talgdrüsen, wenn sie überhaupt mit absoluter Sicherheit feststeht, nicht das Wesentliche des ganzen Krankheitsprozesses darstellt.

Auch die Autoren, die sich in der Folgezeit mit dem Krankheitsbild beschäftigt haben, — Felländer, Poor, Eitner, Baumgarten — konnten bei den Effloreszenzen keine Veränderung der Talgdrüsen finden. Bielschowsky hat in den letzten Jahren 5 Fälle von Adenoma sebaceum, die gleichzeitig von tuberröser Sklerose begleitet waren, mikroskopisch untersucht. Auch sein Befund „hat nicht das Mindeste ergeben, was für eine geschwulstige Entwicklung der Talgdrüsen spräche". Sie stimmen vollkommen mit den Ergebnissen der oben genannten Autoren überein. Es handelt sich um kleine Naevi, die hinsichtlich ihres Baues von den Fibronen der Cutis nicht wesentlich verschieden sind und sich von ihnen nur durch ihre oberflächliche Lage und ihren Gefäßreichtum unterscheiden.

Die moderne Dermatologie hat sich nach all dem oben Gesagten nun dafür festgelegt, daß beim Adenoma sebaceum die Veränderungen der Talgdrüsen nicht im Vordergrunde des histologischen Bildes zu stehen brauche, daß der histologische

Bau der Knötchen nicht nur bei verschiedenen Fällen, sondern sogar innerhalb ein und desselben Falles ein polymorpher sein kann.

## Bericht eines Falles von Adenoma sebaceum.

A. Eltern angeblich gesund, 2 Schwestern, 5 Brüder, ebenfalls gesund, Tuberkulose, Alkoholabusus, Geschlechtskrankheiten, Zuckerkrankheiten werden negiert. Nerven- und Gemütskrankheiten (Anfälle etc.) bei Eltern, Geschwistern und sonstigen Blutsverwandten, auch sonstige psychische Abnormitäten werden vollkommen verneint. Hautkrankheiten, insbesondere solche, die den Veränderungen am Körper des Patienten entsprechen, gleichfalls negiert.

P. A. Patient gibt an, in der Schule einmal „sitzen geblieben" zu sein und daß ihm das Lernen schwer gefallen sei. Mit 7 Jahren angeblich Friesel, mit 11 Jahren „Ohrenreissen". Sonst angeblich immer gesund. Patient gibt an, daß der Ausschlag im Gesicht seit dem 5. Lebensjahr bestehe. Die derbe Hautaffektion in der Kreuzbeingegend soll nach Angabe der Mutter seit Geburt bestehen. Im 2. Lebensjahr angeblich Fall auf einen scharfkantigen Topf, seitdem bestehe die Affektion an der Stirne. Patient erinnert sich nicht, daß in den letzten Jahren irgendwelche neue Eruptionen aufgetreten seien. Subjektive Beschwerden irgendwelcher Art sind an den erkrankten Hautpartien nicht wahrnehmbar. Voriges Jahr suchte Patient den Spezialarzt Dr. Kunstmann in Hof auf. Ätzung mit Kohlensäureschnee, keine wesentliche Besserung. Im Juni 1925 wurde der Rat zur Klinikaufnahme erteilt, dem der Patient erst jetzt nachkommt.

Status praesens: Mittelgroßer Patient von kräftiger Konstitution und mäßig gutem Ernährungszustand. Keine besonderen subjektiven Beschwerden. Schlaf gut, Appetit und Stuhl o. B. Temp. 37°.

Urin: E — U — Z —

Psychisch zeigt Patient sich außerordentlich träge und stumpfsinnig ohne besondere Anteilnahme an äußeren Ereignissen. Antworten auf gestellte Frage erfolgen langsam und unsicher. (Nähere Intelligenzprüfung soll durch den Psychiater erfolgen.)

Blutbild: Hb 75%.
Erythroc. 3240000
Lenkoc. 4200
Lympho.: 30%
Poly: 63%

Eos.: 5%
Übergangsz.: 2%.

WaR — — — M T R —

Blutkörperchensenkung:

Kopf: Keine Druck- und Klopfempfindlichkeit. Nervenaustrittsstellen nicht schmerzhaft. Sinnesorgane: Gehör normal. Sehvermögen normal. Am Augapfel keine sichtbaren Veränderungen. Pupillen rund, gleich weit, reagieren prompt kein Nystagmus. Augenbewegungen frei. Übrige Hirnnerven o. B. Mundhöhle: Schleimhaut mäßig durchblutet. Zähne intakt, keine Mißbildungen. Zunge, Rachen, Tonsillen ohne pathol. Befund.

Thorax: Beide Brusthälften bewegen sich bei der Atmung beiderseits gleich gut. Lungen: Perkussion: In der Gegend der rechten Scapula Schallverkürzung, Auskulation o. B.

Beginnend am 7. Halswirbel Skoliose der Wirbelsäule nach links. Co.: Grenzen nicht verbreitert, Töne rein, Spitzenstoß fühlbar im 5. J. R. innerhalb der Mamillarlinie.

Ablomen: Im Niveau des Thorax; Leber und Milz nicht palpabel.

Genitale: Normale Schambehaarung. Leistendrüse o. B. Penis, Scrotum, Testikel und Nebenhoden ohne patol. Veränderungen.

Drüsen: Außer haselnußgroßen, schmerzlosen Drüsen am Unterkieferand ohne krankhaften Befund.

Nervensystem: Sehnen Periostreflexe, Bauchdekenreflexe normal, kein Klonus, kein Romberg. Sensibilität und Motilität o. B.

Knochensystem: an der Mandibula eine halbkugelige, kleinkirschgroße Exostose links von der fovea mentalis.

Hautbefund: Kopfhaut leicht schuppend, dichtes, dunkelbraunes Haar; mit ganz wenig braunen, wenig erhabenen Efloreszenzen bedeckt. Auf der Höhe des Scheitels eine bogenförmige, ca. 5 cm lange, 5 mm breite, reaktionslose Narbe und eine deutlich fühlbare Dellung des Knochens ohne jede Druckschmerzhaftigkeit (traumatisch bedingt). Kein Haarausfall. Gesichtsschädel: am linken Unterkieferwinkel eine ca. 6 cm lange und 1 cm breite reaktionslose, strahlige Narbe von Lanzettform. Auf der Stirne über der Glabella eine geschwulstartige Bildung auf sonst intakter Haut von ovaler Form und senkrecht stehender Längsachse. Das ganze imponiert als ein Knoten, der das Hautniveau selbst nur um 1—3 mm überragt, jedoch die Cutis durchsetzt und mit derselben frei auf der knöchernen Unterlage verschieblich ist. In der Tiefe genau unter dem Tumor ist eine

kugelig gewölbte Erhebung von der Konsistenz des Knochens fühlbar, die wohl dem Stirnbein angehört und ungefähr die Größe einer Bohne hat. Die Haut an der Affektion über der Stirne hat einen matten Glanz und fühlt sich leicht fettig an. Die Wucherung ist von braunroter Farbe, zeigt auf ihrer Oberfläche kleine und kleinste Knötchen, die besonders an der Peripherie des Herdes deutlich in Erscheinung treten. Die Farbe dieser isoliert stehenden miliaren Efflorescenzen ist etwas heller wie der Hauptherd, etwa apfelgeleefarben. Sowohl hier, wie an anderen Hautveränderungen des Patienten zeigen sich keinerlei akut entzündliche Symptome, keine Desquamation und Sekretion. Auf der Stirne zerstreut und an der Stirnhaargrenze wenige papulöse pigmentierte Herdchen von gleicher Beschaffenheit und Stecknadelknopfgröße.

Die ausgiebigste Veränderung auf der Haut des Gesichtes hat in ziemlich symmetrischer Form die Nase, Nasolabialfalten und die Gegend des Kinnes befallen. Sie besteht ebenfalls aus zahllosen gelblichen, braunen und braunroten Knötchen, meist disseminiert z. T. zu einer größeren Erhebung konfluierend. Die kleinsten Eruptionen sind nur mit Hilfe einer Lupe deutlich zu erkennen. Die größten unter ihnen erheben sich ca. 1 mm über das Hautniveau. Allen ist der oben bereits erwähnte, matte oder fettähnliche Glanz gemeinsam. An der Nase stehen die Veränderungen besonders dicht auf der Apex und in der Nasolabialfalte. Kleinste Efflorescenzen auf der sonst wenig befallenen, behaarten Oberlippe und den Augenlidern, Die Wangen in ihrem hinteren Teil sind ziemlich frei von krankhaften Eruptionen. Das Lippenrot ohne pathol. Befund, dagegen sind die Ohrmuscheln besonders auf ihrer Innenseite von den erwähnten braunen Knötchen in geringem Maße besetzt. Richtige Teleangiectasien sind nicht vorhanden, dagegen sind einzelne Eruptionen auf der Nase und am rechten unteren Augenlid von rötlichem Farbton und scharf umschriebener Umgrenzung. Hie und da ein Comedo. Im Naseninneren können die beschriebenen Veränderungen nicht nachgewiesen werden. Die Konsistenz der Herde ist ziemlich derb.

Der Hals des Patienten, der Nacken und die Gegend der Schlüsselbeine ist von etwas andersartigen Efflorescenzen befallen. Zwar sind auch hier zahlreiche Knötchen vorhanden, die z. T. an der Grenze makroskopischer Sichtbarkeit stehen, z. T. die Größe eines Stecknadelkopfes besitzen, jedoch nur ganz wenig über das Hautniveau hervorragen; jedoch unterscheiden sie sich von den Eruptionen im Gesicht durch eine weichere Konsistenz, gelblichbraune bis schmutzigbraune Farbe und einzelne durch

schwache Dellung ihrer Kuppe. Neben diesen planen Bildungen finden sich in ungefähr symmetrischer Lagerung, hauptsächlich dem oberen Trapeziusrand folgend, doch auch im oberen Teile der Schlüsselbeingruben und über der linken Klavikel wärzchenähnliche Gebilde von blaßbrauner Farbe, die mit einem Stiel der Haut aufsitzen, eine Länge von 1– 10 mm haben. Die größeren unter ihnen ähneln einem Beutelchen oder haben mehr schlauchähnliche Form mit zarter, schlaffer, faltbarer Wandung und ohne eigentlichen Inhalt.

Die gelblichbraunen, wenig erhabenen Knötchen, wie sie bereits oben am Hals beschrieben wurden, setzen sich fort auf der Haut des ganzen Rückens, besonders der seitlichen Partien des Rumpfes. Sie stehen dort etwas weniger zahlreich und zeigen als einzigen Unterschied gegenüber ersteren weniger intensive Pigmentation; z. T. unterscheidet sich ihre Farbe kaum von der gesunden Haut.

Die oberen Extremitäten sind fast nicht von der Erkrankung befallen. Nur hie und da ein kleines spitziges Knötchen. An vorderer und hinterer Achselfalte wieder etwas reichlicheres Auftreten.

Die unteren Extremitäten sind gleichfalls verschont mit Ausnahme eines Hautbezirkes, der sich von der linken Hälfte zur Gegend der Fossa ovalis sinistra herabzieht.

In der Gegend des linken Rippenbogens zwei dunkelbraun pigmentierte rundliche Stellen.

Ein etwas anders geartetes Aussehen weisen einzelne Herde am Rücken des Patienten auf. Das charakteristischste Beispiel für diese Efflorescenzen bietet ein Herd 10 cm nach rechts vom zweiten Brustwirbel. Auch hier scheint die Primäreffloreszenz ein Knötchen von braunrosa Farbe zu sein, jedoch sind diese Knötchen so eng an einander liegend, und abgeplattet, daß beim oberflächlichen Betrachten der Herd eine zusammenhängende, nur wenig erhabene Fläche darstellt, die wegen ihrer scharfen und eigentümlich rechtwinkligen Begrenzungslinie den Vergleich mit einem Pflasterstein wohl gerechtfertigt erscheinen läßt. Die anderen erwähnten Herde sind von gleichem Typus mit Ausnahme der geometrischen Begrenzungslinien, die hier mehr rundlich sind.

In der Kreuzbeingegend Ist ferner eine weitere Veränderung der Hautoberfläche zu beobachten, die mit den bisher beschriebenen Gebilden fast nichts gemeinsam hat. Sie stellt sich als ein handtellergroßer, nach beiden Seiten ungefähr symmetrischer Herd dar ohne jeglichen entzündlichen oder exsudativen Prozeß. Die

Hautfelderung über dem Gebiet ist deutlich vergröbert. Die Follikelmündungen und rautenförmigen Hautlinien treten stark hervor. Der Herd ist mit dunklen Haaren bewachsen die wesentlich stärker sind als die der Umgebung. An den peripheren Teilen der Veränderung sieht man einzelne isolierte knotige Gebilde nnd glatte, narbenähnliche Stellen. Die ganze Bildung ist wesentlich dicker und stärker wie die Haut der Umgebung und macht bei Palpation einen derben, schwartenähnlichen Eindruck.

Diagnose: Adenoma sebaceum (Typus Pringle),
Fibromata mollusca,
Pflasterstein-Naevi,
Naevus in der Lumbalgegend.

Intelligenzprüfung Kemnitzer, Arno
tuberöse Sklerose, Zedwitz bei Hof.

Anemnestisch ist objektiv von dem Kranken wenig Sicheres zu erfahren, da er sich ständig widerspricht und über die einfachsten Familienangelegenheiten nicht Bescheid weiß. Fest scheint zu stehen, daß der Kranke seit dem 4. bis 5. Lebensjahre geistig manifest zurückgeblieben ist. Er lernte später laufen, sprach auch später als andere Kinder. Von Krämpfen ist nichts sicheres zu erfahren. In der Schule gleich im ersten Jahre sitzen geblieben, kam mit dem 6. Schuljahr heraus, da es auch später mit dem Lernen nicht gehen wollte. Die Zahl der lebenden Geschwister gibt der Kranke verschieden an. Fest steht wohl, daß der Vaier sich zweimal verheiratet hat, daß der Kranke aus erster Ehe stammt und daß keine Fehlgeburten bei der Mutter vorgekommen sind. Ob noch andere Familienangehörige mit dem gleichen Leiden behaftet sind, weiß der Kranke nicht. Er hat angegeben, daß der Vater auch so einen Ausschlag habe, ebenso sollen zwei Brüder erkrankt sein. Doch wurde dies zu anderer Zeit wieder anders dargestellt. Nach der Schule kam Patient in eine Spinnerei in Hof, wo er ganz einfache Beschäftigung versieht. Er hat nichts anderes zu tun, als einen Rollwagen von einem Stockwerk zum anderen zu schieben.

Befund: Neurologisch o. B. Reflexe etwas lebhaft, jedoch keine Verbreiterung der reflexogenen Zone. Keine Herdsymptome, keine Hirnnervenstörungen. Alle Augenbewegungen frei. Ko ordination und Motilität ungestört, auch keine sensiblen Störungen.

Psychisch: Stumpf, gleichgültig, affektleer, ohne Krankheitseinsicht. In seinem ganzen Gebahren kindisch und albern, urteilsschwach.

Intellektuell: Allgemeine Intelligenzstufe nach Binet Simon: 11. bis 12. Lebensjahr: Test: 1a + 1b 0, 1c + Test 2 — Test 3 +, Test 4 negativ. Test 5 negativ. Test 6a negativ, 6b positiv, 6c positiv, 6d positiv, Test 7 negativ. Test 8 negativ, Test 9 negativ.

10 Jährige: Test 1 positiv, Test 2 positiv, Test 3 negativ, Test 4 negativ, Test 5 negativ, Test 6 negativ.

9 Jährige: Test 1 positiv, 2 positiv, 3 positiv, 4 positiv, 5 + / —.

Es ist sonach das Intelligenzalter des Kranken das des 9 Jährigen. Da in dessen erfahrungsgemäß die Intelligenz des Erwachsenen nicht ohne weiteres mit der eines Kindes zu messen ist und bei Intelligenzdeffekten des Erwachsenen, dessen sogenannte praktische Intelligenz weit über der des Kindes liegen kann, so hat das oben angegebene Intelligenzalter nur beschränkten Wert.

Im einzelnen läßt sich bei dem Kranken feststellen, daß vor Allem das Schulwissen, die Begriffsbildung, das abstrakte Denken und daß logische Schließen mangelhaft ist. Das Rechnen mit zweistelligen Zahlen geht nicht, einzelne Rechnungsarten, wie Dividieren mit einstelligen Zahlen, gehen besonders mangelhaft. Bei Nennung der Erdteile werden wahllos alle möglichen Länder von Europa hergenannt, später behauptet der Kranke, es gäbe überhaupt nur einen Erdteil. (Wer war Christus?) Christus hat Wunder getan. (Wer wer er denn?) ein heiliger Mann. (Luther?) Ein Professor. (Was hat er gemacht?) Der hat die Schrift deutsch gemacht. (Erklärung des Begriffes Onkel) Meine Mutter und der Onkel sind Geschwisterkinder. (Vetter) Von meinem Onkel der Bruder. (Teile eines Baumes) Stamm, Äste, Wurzeln. (Noch was?) Saft. (Sammelbegriff für Hammer, Ambos, Säge, Feile usw.) Gerätschaften. (Eigenschaften des Zuckers) keine Antwort. (Wie sieht denn der Zucker aus) Es gibt auch sauren Zucker. (Raubtiere) Geier, Fuchs. (In Afrika) Löwe, Tiger, Wolf, Adler, Bär.

(Was ist Zins?) Das ist Geld. (Wer bekommt Zinsen?) Keine Antwort. Benennung von Tieren nach Abbildungen: Meist richtig, einzelne grobe Fehler.

Ordnen von 5 Gewichtskästchen: V, III, IV, II, I, (1 Fehler).

Erklären von Sprichworten: Morgenstund hat Gold im Mund: „Morgens da steht man halt auf und wäscht sich".

Lückentext nach Ebbinghaus: Versagt völlig, da er schon gar nicht richtig lesen kann. Aber auch nach weitgehender Erklärung hat der Kranke auch noch nicht annähernd den Sinn des Ganzen erfaßt.

Teilarme Bilder nach Heilbronner: Auffallend prompt gelöst.

Zusammensetzen eines Rechteckes aus 2 Dreiecken: erst falsch, dann nach längerem Herumprobieren richtig.

Nachsprechen von 26silbigen Sätzen: gelingt nicht.

Von 24silbigen: positiv, 22 Silben +/0 20 Silben: +/8 Silben: +

Nachsprechen von Zahlen: 7384261 = 726438
9640518 = 960428, 573916 = 573916,
250814 = 250368, 93718 = +
64853 = 68543, 8527 = +
2964 = +.

Erklären von Bildern: „Fensterpromenade". Ganz sinnlos „Der hat ihn erschlagen„. (Weshalb?) Der hat auf ihn eine Wut gehabt. (Weshalb?) Der hat ihm nicht gehorcht.

„Blindekuh": Dem haben sie die Augen verbunden. Er wollte sie fangen und dabei hat er die Tassen heruntergeworfen.

„Zerbrochene Fensterscheibe": Der Mann rauft mit ihm. (Weshalb?) Der Bub wird halt was Ungezogenes zu ihm gesagt haben.

Satz bilden aus Winter, Ofen, Holz, unter Erläuterung an einem Paradigma: Wir gehen im Winter in das Holz. (Und der Ofen?) Zum Ofenheizen.

Schrift: sehr primitiv, mit leichten Tremorstößen nach Art des Paralytischen.

Bildliche Vorstellungsgabe: normal.

Lesen: sehr schlecht. Liest ganz gedankenlos herunter, versteht kaum ein Wort aufs erste Mal, verliest sich oft, hängt sinnlose Silben willkürlich an, perseveriert, wenn er nicht mehr weiter kann.

Sprache: monoton, artikulatorisch ungelenk, aber innerhalb der normalen Grenzen.

## Zur mikroskopischen Untersuchung

wurde an 5 Stellen exzidiert. Das erste Präparat wurde der Nasolabialfalte entnommen. Im Mikroskopischen Bild fiel sofort die außerordentlich große Vermehrung und Vergrößerung der Talgdrüsen auf. Im einzelnen war der Befund folgender: Hornschicht: nicht verdickt in die Haarfollikel als Zapfen eindringend. Epidermis normal. Zapfen nicht verbreitert und verlängert. Auffallende Hyperplasie der Talgdrüsen, die in der Mitte deutlich

vakuolig degenerierte Zellen autweisen. Das Protoplasma dieser Zellen ist färberisch nicht mehr darzustellen. Die Kerne sind bis auf kleine Reste aufgelöst. Nach außen zu verlieren sich diese abnormen Zellenverhältnisse immer mehr, um an der Peripherie in Zellen mit deutlich gezeichnetem Struma, aber im Zustande der Aufquellung überzugehen.

An einzelnen Stellen sind in der Gegend früherer Talgdrüsen nur mehr umschriebene kleinzellige Infiltrationen festzustellen. In der Umgebung liegen noch erhaltene Talgdrüsen. Auffallend zahlreich sind nicht sehr massive Bindegewebszüge.

Bei der zweiten Excision wurde eines der am Rücken lokalisierten Fibroma pendula entfernt. Die Epidermis zeigt sich stark gefältet. Stellenweise ist ausgesprochene Spongiose zu beobachten. Das Stratum basilare weist an den meisten Stellen deutliche Pigmentvermehrung auf. Die Gefäße der Subcutis sind etwas dilatiert und einzelne von ihnen mit geringer perivaskulärer Infiltration umgeben. Das Bindegewebe ist auffallend zahlreich, locker und faserig.

In dem aus der Schultergegend ganz exzidierten Pflastersteinnaevus zeigt sich das Stratum corneum stellenweise, besonders an den eingezogenen Partien deutlich hyperkeratotisch. An einzelnen Stellen des Präparates findet sich ausgesprochene Abglattung des Epithels, Im allgemeinen sind die Retezapfen nur. pering verschmälert. Der Epithelsaum ist papillenartig angeordnet. Eine Talgdrüse im Präparat zeigt ungefähr normale Form. An den Gefäßen des subcutanen Bindegewebes findet sich geringgradige perivaskuläre Infiltration. Im Stratum basilare sind ziemlich zahlreiche Pigment tragende Zellen zu beobachten.

In der Cutis sind sehr zahlreiche Naevuszellennester vorhanden worin einzelne Naevusriesenzellen eingelagert sind.

Der mikroskopische Befund der handtellergroßen Affektion in der Kreuzbeingegend war folgender:

Hier findet sich Hyperakanthose. Das Stratum basilare zeigt mehr Pigment als der Norm entspricht. Das Bindegewebe ist zart, zellarm und zeigt geringfügige perivaskuläre Infiltration.

In dem aus der Stirne exzidierten Herd zeigen sich Veränderungen des Epithels ebenso, wie bei der Excision an der Nasolabialfalte. Die Talgdrüsen sind in diesem Schnitt nicht in der Anzahl vorhanden, wie in der Nasenregion. Sie bieten ein mehr vergröbertes, gelapptes Aussehen und sind in einer stark zahlreichen Bindegewebskapsel eingescheidet. Die Ausführungsgänge der Talgdrüsen sind z. T. durch bindegewebige Stränge mit zahlreichen Zellkernen besetzt. — In der Cutis liegen vestreut

mäßig zahlreiche Infiltrate, von denen aus strangförmig etwa den Gefäßen der Cutis entsprechende Züge zu dem Rete Malpighii hinziehen.

## Deutung des Befundes.

1. Klinisch:

Wir haben es hier ohne Zweifel mit einer Erkrankung zu tun, die mit den oben beschriebenen Fällen von Adenoma sebaceum völlig übereinstimmt. Lokalisation, Farbe, Form der einzelnen kleinen Tumoren sind ganz die gleichen wie bei den bisher beschriebenen Fällen.

Die hauptsächlich in der Nackengegend sitzenden z. T, gestielten Effloreszenzen sind als multiple Fibroma z. T. als Fibromata mollusca aufzufassen.

Der in der rechten Schultergegend sitzende Herd mit seinen auffallenden Formen zeigt viel Ähnlichkeit oder — man kann wohl sagen — ist identisch mit dem in der allerletzten Zeit von Lippschütz veröffentlichten „eigenartigen, bis jetzt noch nicht beschriebenen Bindegewebsnaevus (Pflastersteinnaevus)". Es handelt sich bei Lippschütz um einen an der vorderen Thoraxfläche sitzenden Herd, der aus ungemein zahlreichen, in das Hautrelief eingelagerten Knötchen besteht, die folgende Merkmale besitzen: Sie springen nur mäßig über das Hautniveau vor, werden jedoch von dem betastenden Finger deutlich wahrgenommen. Sie zeigen fundliche oder polygonale Begrenzung. Ihre Größe schwankt zwischen 1—2 mm Durchmesser. Der Konsistenz ist derb. Besondere Charakteristika: Die Knötchen sind dicht nebeneinander dem Hautrelief eingefügt, derartig, daß sie fest an einander stoßen und sich dabei gewissermaßen abflachen, miteinander aber nicht verschmelzen. Es entsteht hierdurch ein für die Affektion sehr charakteristisches, mosaikartiges Bild, das an das Oberflächenrelief eines aus regelmäßigen Pflastersteinen zusammengesetzten Bürgersteiges erinnert und auch für das Erkennen der Affektion von Wichtigkeit ist.

Der seit frühester Jugend bestehende, keine Veränderungen im Laufe der Jahre aufweisende Hautprozeß, seine metamere Anordnung und das vollkommene Fehlen subjektiver Beschwerden sprechen für den Naevuscharakter der geschilderten Affektion.

Das Vorkommen eines mit Haaren besetzten handtellergroßen Tumors in der Kreuzbeingegend wurde in der Literatur in Verbindung mit dem Krankheitsbild des Adenoma sebaceum meines Wissens nur einmal erwähnt und zwar bei Baumgarten,

der die Affektion für einen Naevus pilosus fibromatosus hielt. Eine histologische Untersuchung, die hätte Klarheit verschaffen können, war dort nicht möglich gewesen.

Der mikroskopische Befund des aus der Nasolabialfalte entnommenen Herdes war sehr überraschend. Einmal, weil man erwartet hatte, ähnlich wie bei den meisten, man darf wohl sagen, bei allen Fällen der letzten Jahre, Vermehrung von Bindegewebe, oder Proliferation der verschiedenen Gewebe und Organe der Haut vorzufinden. Statt dessen bestand das Knötchen einzig nnd allein aus vergrößerten und stark entwickelten Talgdrüsen. Sollte man diesen Fall von Adenoma sebaceum in einem der 4 von Winkler eingeteilten Fälle einreihen wollen, so käme hierfür die erste Gruppe, Typus Caspary in Betracht.

In 2. Hinsicht war der Befund auffallend, weil die Talgdrüsenzellen in der Mitte der Drüsen aufgequollen, vakuolenartig erweitert waren, die Kerne scheinbar im Zerfall begriffen waren. Diese Momente schienen auf den ersten Blick auf eine Degeneration hinzudeuten. Man war versucht, diesen Befund als Stütze für Hallopeaus Erklärung der Vielgestaltigkeit des Adenoma sebaceum zu deuten. Nach Hallopeau handle es sich nämlich bei unserem Krankheitsbilde vielleicht immer um Talgdrüsenadenoma. Die Talgdrüsen aber würden im Laufe der Zeit untergehen und durch Wucherungen des Bindegewebes und der Gefäße ersetzt werden. Je nachdem der Prozeß mehr oder weniger fortgeschritten sei, würde man im histologischen Bilde die eine oder andere Form des Gewebes vorfinden. Die als Degeneration erscheinenden Veränderungen an den Drüsenzellen unseres Präparates und der Ersatz zu Grunde gegangener Talgdrüsen durch Bindegewebe ließen zuerst an diese Theorie Hallopeaus denken.

In Wirklichkeit sind aber die beschriebenen Veränderungen an den Drüsenzellen wohl anders aufzufassen. Sie bilden aller Wahrscheinlichkeit nach wohl das Bild des Drüsengewebes, das in überstürzter Funktion begriffen ist.

Die ebenerwähnte Ansicht Hallopeaus über die Differenzen im histologischen Bilde ist zudem wenig plausibel und die Meinung Jodassohns leuchtet wohl besser ein, die dahin geht, daß die gleiche embryonale Störung, welche wir für die Entstehung der Naevi überhaupt voraussetzen, das eine Mal mehr das eine, das andere Mal mehr das andere Gewebssystem betroffen hat.

Bei dem auf der Stirnmitte lokalisierten walnußgroßen, flachen Gebilde handelt es sich wohl um ein Adenoma sebaceum circumscriptum. Histologisch handelt es sich um eine homologe Bildung, die aus zahlreichen Drüsen besteht. Die mikroskopischen Verhältnisse haben viel Ähnlichkeit mit denen der multiplen

Bildungen, nur sind die Talgdrüsen in nicht so auffallender Häufigkeit vorhanden.

Bei diesem Adenoma sebaceum circumscriptum ist es sehr auffallend, daß es seinen Sitz hat auf einer kugelig gewölbten Erhebung von der Konsistenz des Knochens. Es wird sich hier höchstwahrscheinlich — ähnlich wie bei der in der Scheitelgegend sitzenden Knochenaffektion — um eine traumatisch bedingte Veränderung des Knochens handeln. Für das Zustandekommen der Naevi sind nun wie schon oben ausgeführt — äußere Reize von Bedeutung. Es ist in unserem Falle sehr wahrscheinlich, daß die ziemlich stark vorspringende Knochenaffektion eine Irritation der darüberliegenden Haut bildet uud gebildet hat. Man kann sich infolgedessen leicht vorstellen, daß diese exogene Einwirkung „die pathologische Seite der Zellen in den Vordergrund gestellt und die Entwicklung des Naevus ausgelöst hat".

## Für die kongenitale Anlage

des Adenoma sebaceum sprechen in unserem Falle hauptsächlich die beiden folgenden Nebenbefunde, der obenerwähnte Pflastersteinnaevus und der symmetrisch angeordnete handtellergroße Tumor in der Kreuzbeingegend. Fast alle Autoren sind von der Naevusnatur des Adenoma sebaceum überzeugt; als einer der wenigen Dermatologen die entgegengesetzter Ansicht sind, hat Kothe 1903 in langen Ausführungen zu beweisen gesucht, die multiplen symmetrischen Talgdrüsengeschwülste des Gesichtes gehörten ätiologisch nicht zu der Naevusgruppe und seien als wirkliche Adenomata aufzufassen. Die Argumente Kothes anzuführen, unterlasse ich, da sie die Arbeit zu sehr in die Länge ziehen würden.

Doch sei als klarer Beweis dafür, daß es sich beim Adenoma sebaceum um eine kongenitale Mißbildung handelt, auf folgende drei Tatsachen hingewiesen: 1. kann das Adenoma sebaceum mit anderen Tumoren von Naevusnatur verbunden sein, mit weichen Naevi, Atheromen milienartigen Gebilden, mit Fibromen und Angiomen, (Kofler). Speziell sind auffallend einzelne Fälle mit Fibromen und Papillomen an den Fingern und Zehen (Reitmann, Eitner, Kothe), ja es können sogar Erscheinungen der Recklinghausen'schen Krankheit vorhanden sein (Hintz). Eine Kombination einer Hasenscharte wird von Pezzoli mit einem überzähligen Schneidezahn von Reitmann erwähnt,

In 2. Linie ist die Heredität hervorzuheben, sogar mehrere Generationen (Reitmann). Auch kongenital ist die Affektion schon beobachtet worden.

In 3. Linie sind die Beziehungen zur tuberösen Sklerose wesentlich.

4. Ist das Vorkommen von Naevuszellen bei Adenoma sebaceum beobachtet worden,

5. Ist der Polymorphismus im histologischen Aufbau bemerkenswert.

Die Naevusanlage differenziert sich oft im Sinne einer benignen Neubildung, sei es in Form einer Hypertrophie, Hyperplasie oder tumorähnlichen Bildungen nnd kann sowohl mehrere, wie alle Bestandteile der Haut betreffen, wodurch sich die große Mannigfaltigkeit erklärt (Möller, Herxheimer).

## Nomenklatur.

Die Benennung dieser pathologisch-histologisch so vielgestaltigen Affektion hat naturgemäß zu vielen Vorschlägen geführt. Die Namen Adenoma sebaceum und chronische Talgdrüsenhypertrophie sollten den Vorschlägen der Mehrzahl der Autoren zufolge gänzlich aufgegeben werden. Hallopeau schlägt vor, die ganze Gruppe des Adenoma sebaceum als multiple symmetrische Gesichtsnaevi zu bezeichnen und je nach dem mikroskopischen Befunde des einzelnen Falles charakterisierende Beiworte hinzuzufügen, wie sebacei, wenn die Talgdrüsenform im Vordergrund steht, fibroangiomatosi, sudoriferi usw.

Albrecht schlägt im Hinblick auf die umschriebenen knotigen Hyperplasien der Leber vor, mit dem Namen Hamartome, d. h. Fehlbildungen, die Arten von Veränderungen zu bezeichnen, „die unter den Tumoren aufgeführt werden, welche aber durch die mangelnde Neubildung ihrer Zellen, die mangelnde Expansion oder Zerstörungstendenz, die ausgeprägte Erhaltung ihrer Funktionen sich von den Tumoren in strengem Sinne unterscheiden".

Albrecht selbst meint, daß neben anderen auch viele Naevi vermutlich zu diesen Tumoren gehören werden.

Solange dieser neue Begriff des Hamartoms sich noch nicht allgemeine Geltung verschafft hat, schlägt Winkler den Namen Naevus sebaceus vor = kongenitaler resp. kongenital angelegter Tumor aus normalem Talgdrüsengewebe.

Baumgarten schlägt den Namen Naevus fibrosebaceus vor, „da in demselben sowohl die ätiologische als auch pathologisch-anatomische Auffassung der Krankheitsform ihren Ausdruck findet".

Besonders in neuer Zeit ist von vielen Seiten der Name Pringlesche Krankheit empfohlen worden. Gegen die Bezeichnung mit einem Eigennamen wendet Felländer zwar ein, daß jegliche Bezeichnung zum Krankheitsbild, die in einem Krankheitsnamen möglichst zum Ausdruck gebracht werden soll, fehlt, wodurch allen, der Dermatologie Fernstehenden nur die Orientierung erschwert werde. Doch wird es trotzdem geraten sein, die Affektion in Anlehnung an die Recklingshausensche Krankheit mit dem Namen des Autors zu bezeichnen, der sie zuerst erkannt und richtig beschrieben hat. Es wird dadurch nichts präjudiziert, im Gegensatz zu irgend einer anderen vorgeschlagenen Bezeichnung, womit wir sofort einen bestimmten Krankheitsbegriff verbinden, der oft gar nicht zutrifft.

## Begleit-Erkrankungen.

1. Die tuberöse Sklerose.

Es war schon längst aufgefallen, daß bei Fällen von Adenoma sebaceum besonders zahlreiche Kranke mit mangelnder Intelligenz und epileptischen Zuständen beobachtet wurden, ohne daß man sich über die Bedeutung dieser Wahrnehmung klar war. Nach der Statistik von Benkmann waren von 40 Kranken 10—13 mit Intelligenzdeffekt, 16 ohne Angabe, 11 von normaler Intelligenz.

Jetzt weiß man, daß das Adenoma sebaceum sich häufig mit der tuberösen Sklerose kombiniert findet. Pelegatti hat wohl den ersten solchen Fall veröffentlicht mit Knötchen von tuberöser Sklerose im Gehirn, Leiomyomen in der Niere, Rhabdomyomen im Myokard und er hat alle diese Tumorformen auf eine in der Foetalzeit überstandene Krankheit zurückgeführt.

Vogt sah bei der tuberösen Sklerose neben Hirn- Herz- und Nierentumoren in 2 von 3 Fällen Adenoma sebaceum, im 3. Tumoren an Hals und Rücken, ähnlich wie Kothe's circumscripte Talgdrüsenadenoma.

Im ganzen fanden sich in 58, von Fischer zusammengestellten Fällen, von tuberöser Sklerose 22 mit Hautgeschwülsten, besonders mit Adenoma sebaceum.

Benkmann fand unter 41 Fällen von Pringle'scher Krankheit 12mal mehr oder minder schweren Schwachsinn, mehrfach Epilepsie einmal Idiotie mit rechtsseitiger spastischer Hemiplegie.

13 mal wurde die Intelligenz als normal, sogar vereinzelt als hervorragend bezeichnet. In den restierenden 16 Fällen war kein Urteil über geistige Beschaffenheit mitgeteilt worden.

Nach der Zusammenstellung von Gallus und Bielschowsky fand sich unter 78 Fällen von tuberöser Sklerose 28 mal das Adenoma sebaceum. 5 oder 7 von Bielschowsky ausführlich behandelten Fälle von tuberöser Sklerose waren an Adenoma sebaceum erkrankt.

Auch unser Fall wurde einer psychiatrischen Untersuchung unterzogen, die den oben angeführten Befund ergab.

Nach Kraepelin ist die tuberöse Sklerose auf eine Entwicklungshemmung des Gehirns zurückzuführen. Sie ist klinisch gekennzeichnet durch eine erhebliche fortschreitende Verblödung meist begleitet von epileptischen Krämpfen. Das ziemlich seltene Leiden beginnt bereits in früher Jugend. Die geistige Entwicklung, die vielleicht zunächst leidliche Fortschritte macht, steht allmählich still. Dann verlieren die Kranken nach und nach die etwa schon erworbenen Fähigkeiten, werden ablenkbar, vergeßlich, verständnislos; auch die Sprache verschlechtert sich, wird wortarm und undeutlich. Die Kranken werden teilnahmslos, selbst schlafsüchtig. Zeitweise sind sie unruhig, machen zwecklose Bewegungen, rennen herum, klatschen in die Hände.

Es scheint indessen, daß die Krankheit nicht immer in der angedeuteten Weise fortschreitet, daß sich der geistige Rückgang vielmehr in den Grenzen der Imbezillität oder der Debilität halten kann. Manche Kranke, bei denen aus den körperlichen Begleiterscheinungen auf das Bestehen einer tuberösen Sklerose geschlossen wurde, sollen geistig unauffällig oder sogar begabt gewesen sein. Doch zweifelt Kraepelin angesichts der großen Mehrzahl der Fälle mit ausgesprochener Verblödung daran, ob wirklich die kennzeichnenden Hirnveränderungen vorhanden waren. Nach Jadassohn liegt dann, wenn die psychischen Erscheinungen beim Adenoma sebaceum fehlen, eine „Forma fruste“ vor.

Der merkwürdige Leichenbefund hat zuerst die Aufmerksamkeit der Forscher auf dieses Leiden gelenkt. Der Hirnmantel zeigt an verschiedenen Stellen unregelmäßig verteilte, walnußgroße, herdartige Verdickungen, die in ihrer Form entweder den Windungen entsprechen oder als knollenartige Gebilde die Umgebung verdrängen. Das Stirnhirn, die Zentralgegend und der Scheitellappen pflegen am stärksten betroffen zu sein.

Die mikroskopische Untersuchung, in aller Kürze angeführt, ergibt sehr auffallende Veränderungen. Der allgemeine Aufbau der Schichten ist stark zerstört, die Grenze gegenüber dem Mark verwischt, die Zahl der Nervenzellen erheblich vermindert. Die

merkwürdigsten Erscheinungen aber sind die sogenannten „großen Zellen", die gewöhnliche Pyramidenzellen um das 2—3fache an Größe übertreffen. Die großen Zellen liegen bald einzeln, bald in Gruppen oder Nester angeordnet, in Rinde und Mark zerstreut. Es handelt sich hier um gliöse Wucherungen wie überhaupt den Hauptbestandteil der Rindenherde eine ungemein mächtige Gliowucherung bildet.

Weitere Begleiterkrankungen des Adenoma sebaceum, doch nicht so häufig, wie die tuberöse Sklerose, sind ebenfalls kongenital bedingte

2. Veränderungen an der Niere,

3. Veränderungen am Herzen.

Bei der tuberösen Sklerose werden Nierengeschwülste bei der Hälfte der Fälle beobachtet. Beim Adenoma sebaceum ist von Nieren- und Herzverändungen sehr wenig berichtet, wenn die tuberöse Sklerose als Begleiterkrankung fehlt. Dagegen waren mit ihr zusammen beim Adenoma sebaceum Niere und Herz oft erkrankt. So kamen bei Bielschowskys 5 Fällen von tuberöser Sklerose und Adenoma sebaceum jedesmal Nieren- und Herzschädigungen vor. Diese Erkrankungen scheinen daher mehr mit der tuberösen Sklerose als mit dem Adenoma sebaceum vergesellschaftet zu sein.

## Differentialdiagnose.

Hier kommen folgende Erkrankungen in Betracht:

1. Das Epithelioma adenoides cysticum.

Es besteht nach Stümke aus durchwegs etwas größeren Tumoren, die mehr die Farbe der normalen Haut aufweisen, einen matten Glanz besitzen, zuweilen kleine, milienartige Einlagerungen zeigen und in der Lokalisation vom Adenoma sebaceum insoferne abweichen, als außer dem Gesicht auch die Haut des behaarten Kopfes, des Halses und des Rückens befallen wird. Als durchweg charakteristisch ward das Vorhandensein kleiner Cysten angesehen, die teils in den soliden Zellsträngen, teils in der Wand der Haarfollikel eingelagert sind.

2. Das Springocystadenom.

Es ist durch seine gänzlich andere Lokalisation — Stamm, besonders vordere Seite des Rumpfes — und seine dort häufig

symmetrische Anordnung, teilweise auch durch Gestalt und Farbe der Einzelleffloreszenzen als Krankheitsbild suigeneris klinisch in seiner Sonderstellung wohl gefestigt. Das Syringocystadenoma ist durch das Vorhandensein einer großen Anzahl mit einer großen Maße angefüllter Cysten ausgezeichnet, die in solide Zellstränge oder drüsenartige Gebilde eingelagert sind.

## Zusammenfassend

ist nun über das Wesen des Adenoma sebaceum folgendes zu sagen:

Im Gegensatz zu der Darstellung Kothes, Farischs und anderer Autoren, welche das Adenoma sebaceum mit progressiven Veränderungen der Talgdrüsen in Zusammenhang brachten, ist man heute der Ansicht, daß es sich um eine besondere Form von Naevi handelt, deren Existenz durch keimplasmatische Störungen der Haut bedingt ist.

Da die Mehrzahl der Beobachter teils unabhängig von Basha Drabkin-Slutzky den Anschauungen desselben über das Adenoma sebaceum, die in einer Reihe von Thesen zum Ausdruck gebracht sind, in allen wesentlichen Punkten zuneigen, so mögen diese Thesen hier aufgeführt werden.

Das Krankheitsbild des Adenoma sebaceum wird charakterisiert:

1. Durch multiples, symmetrisches Auftreten der bekannten Knötchen im Gesicht von benignem Geschwulstcharakter.

2. Durch häufigen Befund anderweitiger, oft isolierter benigner Neubildungen am übrigen Körper.

3. Durch das kongenitale oder wenigstens frühzeitige Auftreten der Affektion.

4. Durch häufigen Nachweis geistiger Minderwertigkeit.

5. Histologisch durch Multiformität des Geschwulsttypus, isoliert oder kombiniert vorkommend in einer Geschwulst, wobei als einheitliches Moment Hypertrophie der Organ- und Gewebselemente in den Vordergrund tritt.

6. Durch unregelmäßige Mitbeteiligung der Talgdrüsen an diesem Prozeß, indem sie in seltenen Fällen allein vorherrschen, meist aber mit anderen Gewebselementen der Haut kombiniert daran teilnehmen oder in einzelnen Fällen intakt sein können.

Zum Schlusse erlaube ich mir, Herrn Professor Hauck für die freundliche Überlassung des Falles, für seine Anregungen und Winke, ebenso Herrn Oberarzt Dr. Dietel für seine freundliche Beihilfe bei der Erhebung des mikroskopischen Befundes und für seine sonstige wertvolle Unterstützung meinen ergebenen Dank zu sagen.

## Literatur-Verzeichnis.

Leben, Virchows Fissurale und Meirowskys Keimplasmatheorie Dermatologische Zeitschrift Bd. 30 und 31, 1920.

Siemens, Über die Bedeutung der Erbanlagen für die Entstehung der Muttermäler. Archiv für Dermologie u. S. Bd. 147, 1924.

Vörner, Ein Beitrag zur Kenntnis der Naevusnatur. Archiv, Bd. 148, 1925.

Kyrle, Histo-Biologie der menschlichen Haut und ihre Erkrankungen. Verlag von J. Springer 1925, Wien und Berlin.

Jodassohn, Zur Kenntnis der systematisierten Naevi. Archiv, Bd. 38, 1895.

Winkler, Beiträge zur Kenntnis der beniquen Tumoren der Haut. Archiv Bd. 67, 1903.

Kothe, Zur Lehre von den Talgdrüsengeschwülsten. Archiv, Bd. 68, 1903.

Buschke, Zur Kasuistik des Adenoma sebaceum. Dermatologische Zeitschrift Bd. 11, 1904.

Felländer, Zur Kasuistik des Adenoma sebaceum disseminatum, Archiv Bd. 74, 1905.

Baumgarten, Beiträge zum Naevus fibrosebaceus (Adenoma sebaceum) Dermatologische Zeitschrift Bd. 18, 1911.

Jodassohn, Die beniquen Geschwülste der Haut. Archiv Bd. 117, 1913.

Stümpke, Über multiple Talgdrüsenhypertrophien. Dermatologische Zeitschrift 1916.

Lipschütz, Über Bindegewebsnaevi, Archiv 139, 1922.

Bielschowsky und Gallus, Tuberöse Sklerose. Journ. f. Psychologie und Neurol. Bd. 20.

Kraepelin. Psychiatrie IV. Teil, Über tuberöse Sklerose. Verlag von Joh. A. Barth, Leipzig.

— Naevus sebaceus mit solitärem Hauthorn. Dermatol. Zeitschr. Bd. 46, H. 1, S. 29.

## Lebenslauf.

Ich wurde am 16. Februar 1902 als Sohn des jetzigen Studienprofessors Gustav Lichti in Frankenthal geboren. Ich besuchte die Volksschule in Winnweiler und Bad Dürkheim, das Progymnasium in Nördlingen, das Gymnasium in Erlangen.

Im Sommersemester 1921 bezog ich die hiesige Universität und verblieb dort meine ersten 6 Semester. Im Sommersemester 1924 studierte ich in Greifswald, im Wintersemester 1924/25 in München. Im Sommer 1925 kehrte ich nach Erlangen zurück und unterzog mich im März 1926 dem medizinischen Staatsexamen.

29:99